

THESIS

MUNICH

1963

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der
UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. A. Marchionini.

ENTWICKLUNG
VON PLATTENEPITHELCARCINOMEN AUF
DEM BODEN DES NAEVUS SEBACEUS

Plirstinger, H.

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der
UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. A. Marchionini.

ENTWICKLUNG
VON PLATTENEPITHEL-CARCINOMEN AUF
DEM BODEN DES NAEVUS SEBACEUS

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

HANS PFIRSTINGER AUS BAD AIBLING/Obb.

1963

MIT GENEHMIGUNG DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Berichterstatter: HERR PROF. DR. C. G. SCHIRREN

Mitberichterstatter: HERR PROF. DR. A. MARCHIONINI

Dekan: HERR PROF. DR. A. HERRMANN

Tag der mündlichen Prüfung: 19. FEBRUAR 1963

MEINER LIEBEN FRAU UND MEINEN ELTERN
IN DANKBARKEIT GEWIDMET

INHALTSVERZEICHNIS:

A. Der Naevus sebaceus

- I. Entstehung und Einteilung des Naevus sebaceus
- II. Makroskopische Beschreibung und Lokalisation des Naevus sebaceus
- III. Histopathologie des Naevus sebaceus

B. Die Entartung des Naevus sebaceus

- I. Kurze allgemeine Betrachtung über die Entstehung der Entartung des Naevus sebaceus
- II. Basaliome auf den Boden von Naevi sebacei
- III. Entwicklung von Basalzellenepitheliomen mit spinozellulären Gewebeformationen auf dem Boden von Naevi sebacei (gemischte Form)
- IV. Plattenepithelcarcinome auf dem Boden von Naevi sebacei

C. Eigene Beobachtung eines Falles von einem Plattenepithelcarcinom auf dem Boden eines Naevus sebaceus

I. ANAMNESE

1. Allgemeiner Befund
2. Lokaler Befund
3. Histologie
 - a) präauriculärer Naevus – Diagnose –
 - b) neu entstandener Tumor – Diagnose –

II. THERAPIE und VERLAUF

D. Diskussion

E. Zusammenfassung

F. Literaturverzeichnis

Entwicklung von Plattenepithelcarcinomen auf dem Boden des Naevus sebaceus

A Der Naevus sebaceus

I. Entstehung und Einteilung des Naevus sebaceus

Der Begriff „Naevus sebaceus (N.s.)“ bedeutet wörtlich übersetzt Talgdrüsen-Mal. Das Krankheitsbild gehört zu den Epidermistumoren, die man nach LEVER in zwei Gruppen einteilen kann: in die Tumoren der Epidermis und die Tumoren der Hautanhangsgebilde.

Jede dieser Gruppen kann entarten und gutartige Neoplasmen (naevoide Tumoren oder Hamartome) oder bösartige Neoplasmen-(Carcinome) bilden.

Die Hamartome entwickeln sich in Übereinstimmung mit der Cohnheim'schen Theorie gewöhnlich aus persistierenden Embryonalzellen, können aber auch aus unreifen, pluripotenten Zellen, die sich erst später im Erwachsenenalter gebildet haben, entstehen (PINKUS).

Die Hamartome kann man nach LEVER in vier Gruppen unterteilen. Je nach ihrem Differenzierungsgrad unterscheidet er:

1. Organische Hamartome (Organnaevi)
2. Organoide Hamartome (Adenome)
3. Suborganoide Hamartome (gutartige Epitheliome)
4. Nichtorganische Hamartome (diff. u. undifferenzierte Basalzellen-epitheliome)

Entsprechend der Fähigkeit des primären Epithelkeims sich zu Talgdrüsen, apokrinen Drüsen und Haaren zu differenzieren, können in den aus dem primären Epithelkeim entstandenen Tumoren Differenzierungen in Richtung Talgdrüsen, apokrinen Drüsen und Haargebilden vorkommen. Der Naevus sebaceus ist demnach ein Organnaevus, der sich, aus dem primären Epithelkeim entstanden, zu Talgdrüsenstruktur entwickelt, wobei man häufig die Verbindung mit apokrinen Drüsen findet.

JADASSOHN war 1895 wahrscheinlich der erste, der den Ursprung der Talgdrüsennaevi als auf einer „abnormen Keimesanlage“ beruhend, erkannte, den Naevus sebaceus beschrieb und ihn vom Adenoma sebaceum der Typen BALZER, PRINGLE und HALLOPEAU trennte.

Der Veterenärmediziner MARKS wies 1895 darauf hin, daß bei Haus-säugetieren der „Primäre Epithelkeim“ die gemeinsame Anlage für Talgdrüsen, apokrine Schweißdrüsen und Haare darstelle, eines oder das andere oder auch alle drei kämen daraus zur Entwicklung.

II. Makroskopische Beschreibung und Lokalisation des Naevus sebaceus

Der Naevus sebaceus ist in der Regel seit der Geburt vorhanden. Er besteht aus einer festen, gelben, scharf begrenzten Erhebung von streifiger oder rundovaler Form, die durchschnittlich Fingergliedgröße erreicht, aber auch wesentlich kleiner und größer sein kann.

Bei genauer Betrachtung erkennt man dicht aneinander gereihte, etwa stecknadelkopfgroße gelb bis rötlich gefärbte, zum Teil im Zentrum gedellte Knötchen. Die Oberfläche hat seichte Furchen und ist fast immer haarlos, manchmal mit Schuppen bedeckt. Die häufigste Lokalisation ist über den Scheitelbeinen, dicht vor und hinter den Ohren, an der Stirne, den Wangen oder am Schläfenbein.

Subjektive Beschwerden fehlen.

III. Histopathologie des Naevus sebaceus

Bei der histologischen Betrachtung sieht man dicht nebeneinander eine große Anzahl reifer oder fast reifer Talgdrüsen, die das ganze Corium durchziehen, aber die Subcutis und den Papillarkörper frei lassen. Die Epidermis darüber ist meist leicht verbreitert oder verdünnt und hyperkeratotisch. Die Drüsenläppchen besitzen eine membrana propria, der dunkle basale Zellen anliegen. Nach innen zu folgen immer mehr vertalgte und schließlich zerfallene Zellen. Auch basale Keimzellen sind anzutreffen und zystische Gebilde kommen zur Beobachtung.

Sehr häufig werden apokrine Drüsen beim N. s. gefunden (ROBINSON, KOCH, PAUTRIER, HALTER) und zwar bei Naevi außerhalb der Zonen, wo apokrine Drüsen normalerweise zu erwarten sind. Sie liegen tief im Corium und sind oft zystisch erweitert.

B Die Entartung des Naevus sebaceus

I. Kurze allgemeine Betrachtung über die Entstehung der Entartung des Naevus sebaceus

Von einigen Autoren wird der Begriff „Epitheliom“ gleichbedeutend für „Carcinom“ verwendet und damit die Bösartigkeit des Tumors betont. Andere Autoren verwenden ihn in Verbindung mit einem erläuternden Adjektiv für die gutartigen Hautgeschwülste. Um Verwirrungen zu vermeiden, wäre es das beste, wenn nach dem Vorschlag von BECKER und LEVER der Begriff „Epitheliom“ für alle gutartigen Epidermistumoren und der Ausdruck „Carcinom“ für alle bösartigen Epidermistumoren verwendet würde.

Wenn man auf dem Standpunkt steht, daß die Hamartome aus in ihrer Entwicklung gehemmten embryonalen primären Epithelkeimzellen entstehen, kann man streng genommen die basalzellige Entartung des N. s. nicht als eine „maligne“ Entartung bezeichnen, denn die Basalzellenepitheliome stellen die am wenigsten differenzierten Epithelkeimtumoren dar.

Während die Organnaevi, die Adenome und die gutartigen Epitheliome aus primären Epithelkeimzellen entstehen, die vor ihrem neoplastischen

Wachstum schon eine gewisse Differenzierung erlangt hatten, werden die Basalzellenepitheliome aus Epithelkeimen gebildet, die keine oder nur eine sehr geringe Differenzierung erfahren hatten (LEVER).

Entsprechend der Fähigkeit des primären Epithelkeims sich zu Talgdrüsen, apokrinen Drüsen und Haaren zu entwickeln, kann die Differenzierung der aus diesem mehr oder weniger differenzierten Epithelkeim entstandenen Tumoren in einer dieser Richtungen gehen.

Über den Ursprung des Basalzellenepithelioms bestehen mehrere Theorien, auf die an dieser Stelle nicht näher eingegangen zu werden braucht. KROMPECHER (1903) betrachtete das Basalzellenepitheliom als Carcinom der Basalzellen und die adenoid differenzierten Basaliome als eine Rekapitulation der embryonalen Entwicklung der drüsigen Hautanhangsgebilde. Seiner Meinung nach ahmen solche Tumoren die embryonale Drüsenbildungsfähigkeit der Basalzellen nach. An dieser Ansicht halten noch viele fest.

1914 war es ADAMSON, der an der Carcinomnatur der Basaliome zweifelte und sie zu den naevoiden Tumoren rechnete, die „von latenten embryonalen Keimen abstammten, die in einer späteren Lebensperiode aus ihrem Ruhestand erweckt wurden“. Er hielt für wahrscheinlich, daß die latenten embryonalen Keime, Haar- und Talgdrüsenfollikel manchmal auch Schweißgänge wären.

LEVER betrachtet die Basalzellenepitheliome nicht als Carcinome, weil sie nicht metastasieren. Er hält ihre Abstammung von den Basalzellen für zweifelhaft, da ihre Zellen im Gegensatz zu den Basalzellen keine Interzellularbrücken besitzen.

Aus folgenden Gründen nimmt er an, daß sie vom primären Epithelkeim abstammen:

1. Basalzellenepitheliome treten nur an Stellen auf, an denen primäre Epithelkeimgebilde anzutreffen sind.
2. Die Zellen nichtdifferenzierter Basalzellenepitheliome haben große Ähnlichkeit mit Zellen von prim. Epithelkeimen von 4 — 6 Monate alten Embryonen.
3. In vielen Basalzellenepitheliomen sind Strukturen zu sehen, die Talgdrüsen, tubulären Drüsen und Haaren ähneln.
4. In vielen primären Epithelkeimtumoren mit höherer Differenzierung finden sich häufig Basalzellenepitheliome.

GAVAZZENI (1908) beschrieb wahrscheinlich als erster ein Basalzellenepitheliom auf einem Talgdrüsentumor. Er hielt für wahrscheinlich, daß hyperplastische Talgdrüsentumore in maligne Tumoren übergehen können und zwar in „Epitheliome“ wie die weichen Naevi in Naevosarkome bzw. Naevocarcinome. — Bei einem 62-jährigen Mann entwickelte sich ca. 8 Jahre vorher links von der Stirnmitte über dem Tuber ossis front. eine leicht warzenförmige Erhebung über dem Niveau der umgebenden Haut. Der Patient glaubte, die Entstehung der Neubildung mit dem Druck der Krempe seines festen Filzhutes in Verbindung bringen zu können. — Bei diesem Fall handelt es sich mit Sicherheit nicht um einen Naevus sebaceus. Das Alter des Patienten und die Anamnese lassen viel eher einen senilen Talgdrüsennaevus vermuten, auf dessen Grundlage die Neubildung sich entwickelte.

DARIER und FERRAND, MONTGOMERY (1928) und JUON beobachteten Basalzellenepitheliome, die Merkmale von Stachelzellencarcinomen zeigten. Darier und Ferrand konnten auf Grund eines größeren Untersuchungsmaterials zwei besondere Variationen herausheben und bezeichneten sie als Epitheliome „métatypique mixte“ und „métatypique intermédiaire“. Der gemischte Typ zeigt Hornperlenbildung mit parakeratotischen Zentren, der intermediäre Typ zwei Arten von Zellen: solche, mit kleinen länglichen tief basophilen Kernen (Basalzellen) und solche, mit großen, runden blassen Kernen, die in ihrem Wesen als zwischen Basal- und Stachelzellen liegend betrachtet werden. Bei den ersteren ist z. T. eine schroffe Gegenüberstellung des Spinal- und Basalzellenanteils zu beobachten, z. T. sind die Spinalzellen in kleinen runden Zentren in die Basalzellenzüge eingelagert. Die letzteren besitzen einheitlichere Struktur. Die einzelnen Elemente sind charakterisiert durch vakulären, schmalen Protoplasmahof, in der Form sehr variablen Kernen und durch häufiges Fehlen der Interzellularbrücken. — Die Existenz dieser oben beschriebenen Tumoren ist ohne Zweifel erwiesen; nicht mehr aufrecht erhalten werden kann jedoch die Unterteilung in gemischte und intermediäre Formen (NÖDL). — LEVER hält den gemischten Typ des Basal- und Stachelzellenepithelioms für ein keratotisches Basalzellenepitheliom und den intermediären Typ für ein solides Basalzellenepitheliom, in dem die Zellen mit den großen, runden blassen Kernen Differenzierung zu Sekretzellen von Talg oder apokrinen Drüsen zeigen. Wenn man jedoch die Tatsache berücksichtigt, daß bei den vom primären Epithelkeim ausgehenden Zellkomplexen je nach dem Zeitpunkt des Differenzierungshemmungsinsultes, Stachelzellen gebildet werden können (wenn auch sehr selten) (NÖDL), so wird man verstehen, daß die vom primären Epithelkeim ausgehenden Neoplasmen Umdifferenzierungen in Spinalzellen erreichen können und Naevi sebacei sowohl basaliomartig als auch spinaliomatös entarten und auch die entsprechenden Mischformen zeigen können.

II. Basaliome auf dem Boden von Naevi sebacei

MATRAS stellte bei einer Sitzung 1930 einen 73-jährigen Mann mit einem typischen, histologisch verifizierten Naevus sebaceus vor, der von der rechten behaarten Schläfenhälfte bis zum Ohr läppchen, ca. 10 cm lang und 2 cm breit, herabreichte. In der Mitte des Naevus war vor Monatsfrist ein höckeriger, derber, blau-bräunlich-roter, leicht blutender, an der Oberfläche erodierter und mit Krusten bedeckter Tumor von ca. 2 cm Durchmesser entstanden, der sich durch Radiumbestrahlung weitgehend zurückbildete. Histologisch wurde ein Basalzellenepitheliom mit lebhafter, vorwiegend plasmazellulärer entzündlicher Reaktion in der Umgebung festgestellt. Bei diesem Patienten fanden sich noch zusätzlich an der Haut beider Oberlider flache, zentral gedellte Knötchen, die sich histologisch als mit geschichteten Hornmassen gefüllte Follikelcysten erwiesen.

MASSON und GERY untersuchten 1922 mehrere Fälle von sog. „Epithelioma sebaceum“ histologisch. Einmal handelte es sich um ein Adenoma sebaceum, bei dem es an einer Stelle zu einer epitheliomatösen Wucherung vom Typ des Basalioms gekommen war. Ein anderer Fall wurde als Basalzellenepitheliom diagnostiziert, das an einzelnen Stellen noch den Charakter der Talgdrüsen geschwulst gewahrt hatte. Ein dritter Fall war

ein infiltrierendes Epitheliom, bei dem die Zellen zum Teil den Charakter einer talgdrüsenartigen Evolution zeigten, indem sie kleine Tröpfchen von neutralem Fett enthielten. Bei allen drei Fällen war mit Sicherheit kein Naevus sebaceus der Mutterboden der Tumoren.

In der Diskussion stellte DARIER fest, daß die „Basalzellenkrebse“ einen verschiedenen Ausgangspunkt nehmen können, unter anderem auch von den Talgdrüsen. Ob es ein Epitheliom gibt, das Talgdrüsencharakter bewahrt, ist nach DARIER noch nicht sicher entschieden, auch hält er die Zellen in den Masson'schen Präparaten, die Fett enthalten, nicht mit Sicherheit für Talgdrüsen. DELBET fragte nach der Malignität dieses Tumors. BAZY zitierte einen Fall, der für die Malignität spricht.

SZODORAY stellte 1932 bei einem 33-jährigen Mann einen N. s. fest, der seit Geburt bestand, seit ca. 20 Jahren ulcerierte (Kratzen) und sich auch langsam vergrößerte. Auf der linken Schläfenseite fand sich eine ca. dollargroße hyperkeratotische Plaque mit rötlicher Oberfläche, haarlos und mit einer ulcerierten Prominenz in der Mitte. Die histologische Untersuchung ergab in der Peripherie einen Naevus sebaceus. Näher dem Zentrum zu wird der Tumor als Epithelioma adenoides cysticum mit z. T. talgdrüsenähnlichen Elementen angesprochen. Im zentralen Anteil hat sich ein Basalzellentumor entwickelt, den der Autor aber nicht als Talgdrüsenepitheliom ansieht.

Einen ähnlich gelagerten Fall teilte ROBINSON mit. Bei einem von vier 1932 veröffentlichten Fällen von N. s. befand sich bei einem 73-jährigen Patienten von Geburt an, an der rechten Gesichts- und Kopfseite ein streifenförmiger Tumor, ca. 3×10 cm groß. Das histologische Bild zeigt leichte Hyperkeratose und mit Hornschichten gefüllte Follikelöffnungen. In den tieferen Schichten zeigten sich Wucherungen der Basalzellschicht. Die Untersuchung führte zur Diagnose eines N. s. und Basalzellenepithelioms, ausgehend vom Oberflächenepithel. Eine Verbindung des Tumors mit Talgdrüsen, Schweißdrüsen und Haarfollikeln konnte nicht festgestellt werden.

MILIAN, PERIN und AUBERT zeigen 1932 bei einer 37-jährigen Patientin von Geburt an bestehende disseminierte Naevi papillomatosi, sebacei, sudoripares in Verbindung mit Tumoren von vielgestaltigem Typus: Basalzellenepitheliome und Epitheliome von Talg und Schweißdrüsen. Neben milchkafee-farbenen bis dunkelbraunen unversehrten Naevi, die in der Mehrzahl sind, finden sich hirse- bis linsengroße naeviforme Gebilde vom Typ des N. s., auf denen kleine weiche, z. T. gestielte und mulloscoide, schwarzbraune Tumoren sitzen. An der rechten Wange ist ein breit aufsitgender, hühnereigroßer, schwarzroter, leicht blutender, gebuckelter, seitlich ulcerierter Tumor, der das untere Augenlid ektropiert hat. Nach der histologischen Untersuchung handelt es sich um Basalzellenepitheliome auf dem Boden von Pigmentnaevi. In der Diskussion betonte CIVATTE, daß diese Naevi identisch sind mit den in Deutschland beschriebenen Syringocystadenoma papilliferum. Interessant und bisher noch nicht bekannt sei deren Umwandlung in Epitheliome.

1934 zeigte MATRAS einen 41-jährigen Mann mit einem „multizentrischen Basalzellen Ca und Cornu cutaneum auf N. s.“, bestehend seit ca. 4 Jahren. Histologisch fand er reichliche Talgdrüsen, z. T. unabhängig von Follikeln, darüber ein Cornu cutaneum und zwei scharf umschriebene,

oberflächlich erodierte Krebszellperlen. OPPENHEIM betonte in der Diskussion, daß es schwierig ist zu entscheiden, ob es sich hier um einen Tumor der gemischten Form handelte oder ob der Tumor vom Cornu cutaneum ausging. Ob es sich hier wirklich um einen echten N. s. handelt, ist nicht sicher zu sagen. Die Anamnese und das Cutaneum cornu sprechen eher für eine senile Talgdrüsenhyperplasie.

TAPPEINER fand 1937 bei einem 20-jährigen Mann einen Naevus striatus sebaceus + Basaliom, der von Kindheit an bestand. In der oberen und mittleren Cutis sieht man Talgdrüsenformationen mit weiten Ausführungsgängen sowie einen scharf begrenzten Knoten aus epithelialen Zellen vom Typus der Basalzellen.

SAVATARD beschrieb 1941 Fälle von Naevi seb. und stellte fest, daß die meisten von ihnen bei einer zufälligen Kopfuntersuchung entdeckt wurden. Anhand histologischer Schnitte zeigt er die Entwicklung eines Basalzellen-carcinoms aus den Basalzellen einer Talgdrüse. Er bringt aber auch zwei histologische Schnitte (nicht aus seinem eigenen Material), welche die Entwicklung eines Basalzellenepithelioms aus dem Oberflächenepithel beweisen sollen.

COSTA berichtete 1950 über einen von Geburt an bestehenden N. s., der sich bei einem jetzt 30-jährigen Patienten plötzlich vergrößerte. Er bestand aus kleinen Knötchen von braungelber Farbe und weicher Konsistenz. Auf Druck entleerte sich Talg. Außerdem haben sich auf dem Naevus mehrere Basalzellenepitheliome und typische Cornua cutanea gebildet. Sämtliche Befunde sind histologisch gesichert.

LEONI beschrieb 1951 bei einem 48-jährigen Mann einen N. s., der seit 6 Jahren ulcerierte. Histologisch zeigte sich einerseits ein reiner N. s., andererseits ein Epitheliom, das wiederum zwei verschiedene Strukturen aufwies. An den N. s. benachbart ein Basalzellenepitheliom, weiter vom Naevus entfernt eine tubulo-alveoläre Struktur mit Zellen, die offenbar von Schweißdrüsen abstammten. Zwischen Epitheliom und Epidermis fehlen Verbindungen, während zwischen N. s. und Epitheliom solche vorhanden sind.

GRIMMER brachte 1958 eine casuistische Mitteilung über einen einseitigen Naevus verrucosus papillomatosus et sebaceus auf dessen Boden multiple Basaliome und cornua cutanea entstanden. Bei einem 68-jährigen Mann bestand seit der Kindheit eine flächenhafte epidermale Fehlbildung im Bereich der Schläfe, der Ohrmuschel, des Ohrläppchens, der Retroauriculargegend und des Nackens. Das klinische Bild entsprach im Schläfenbereich dem Bild des Naevus papillomatosus, im Bereich des Ohres, vorwiegend in den oberen zwei Dritteln, dem Bild des N. s. Im Nackenbereich ließen sich die Merkmale des Naevus verrucosus erkennen. Nach Angaben des Patienten haben sich innerhalb eines halben Jahres nach und nach klein- und großknotige Erhebungen gebildet, die sich allmählich vergrößerten und bereits makroskopisch als Basaliome angesprochen werden konnten. Histologisch zeigte sich im Bereich der Talgdrüsenkomplexe eine akanthotische Epidermis und von den gewucherten Epidermisleisten multizentrisch sich entwickelnde basaliomatöse Gewebssprossungen. Besonders betonte GRIMMER, daß die gestaltliche Differenzierung im Bereich des N. s. in der Richtung des zystischen Typs des basozellulären Epithelioms verläuft und er ist geneigt, die Talgdrüsenhyperplasie im

Bereich des N. s. als gelungene Differenzierung mit vollkommener funktioneller Reife anzusehen, während im Bereich der basalzelligen Veränderung dieser Differenzierungsgrad nicht erreicht worden ist, so daß die organische der organoiden Struktur zur Seite steht. Er hielt daran fest, daß der Mutterboden der Basaliome die Zellen des Stratum basale der Epidermis sind.

III. Entwicklung von Basalzellenepitheliomen mit spinozellulären Gewebsformationen auf dem Boden von Naevi sebacei (gemischte Form)

In den Talgdrüsentumoren, die basaliomatös entarten, treten auch öfters spinozelluläre Zellformen auf.

1911 stellte ARNDT einen 15-jährigen jungen Mann vor, bei dem sich infolge eines Traumas (Kratzen) auf einem seit frühester Jugend bestehenden N. s. ein Neoplasma bildete. In der Mitte eines ca. markstückgroßen N. s. der linken Wange entwickelte sich eine erbsengroße, runde, zum größeren Teil von scheinbar normaler Haut bedeckte, an der Kuppe etwas verhornte, mäßig derbe, weder auf Druck noch spontan schmerzhaft Geschwulst. Das histologische Bild zeigte in der Peripherie stark vermehrte und gewucherte Talg- und Schweißdrüsen, das gewöhnliche Bild des N. s. Im Zentrum sah man eine ziemlich scharf begrenzte, rundliche, das Bindegewebe der Cutis substituierende Neubildung, die z. T. die Charaktere eines verhornenden Stachelzellen-Carcinoms, z. T. die eines Basalzellenepithelioms darbot. An Schnitten sah man deutlich, daß mitten im Basalzellhaufen Talgdrüsenzellen vorhanden waren. Es handelte sich also wahrscheinlich um eine Wucherung der, die Talgdrüsen gegen das Bindegewebe abgrenzenden Basalzellschicht. Besonders hob ARNDT die Jugend des Patienten hervor.

Bei einem von BIBERSTEIN veröffentlichten Fall erwies sich ein klein-erbsengroßer, transparenter Naevus, bei einer 55-jährigen Frau in der Haut über dem Jochbein gelegen, histologisch als Talgdrüsennaevus, der an einer Randpartie sich im Sinne eines Basalzellenepithelioms verändert hatte. Entsprechend der Tatsache, daß dieser Abschnitt des Tumors mit der Epidermis, Follikeln und Talgdrüsen nachweislich zusammenhängt, finden sich in ihm Zellen, die denen der genannten Formen mehr oder minder ähnlich sind. So sind vertalgte Zellen u. a. besonders in den zentralen Partien des Tumorlappens feststellbar. Stellenweise scheinen basalzellartige oder mit Horn ausgekleidete und andere kleinere Hohlräume im Basalzellhaufen, wie durch Zerfall der zentralen Partien entstanden, vorhanden. Daß neben typischen Basalzellen, typische Spinalzellen vorhanden sind und zwar meist in der Wand dieser Hohlräume, andererseits sich aber auch Zellen finden, welche weder dem einen noch dem anderen Typus vollständig entsprechen, brachte BIBERSTEIN in Einklang mit den von DARIER und FERRAND gegebenen Einteilung in gemischt- und intermediär metatypische Epitheliome. Er hob auch hervor, daß der unmittelbare Zusammenhang des Tumors mit dem Naevus für eine enge genetische Beziehung spricht. Der Tumor steht aber nicht nur mit dem Naevus sondern auch mit der Epidermis in unmittelbarer Beziehung und zwar sprechen die histologischen Bilder für eine epidermale Entstehung, nicht für eine sekundäre Vereinigung.

LEVER würde diesen Fall als differenziertes Basalzellenepitheliom bezeichnen, bei dem die Zellen z. T. keratotisch verändert erscheinen, z. T. Differenzierung zu Sekretzellen von Talgdrüsen erlitten haben.

1936 berichtete PAUTRIER über 6 Fälle von Talgdrüsennaevi und gab eine zusammenfassende Darstellung. Bei einem seiner Fälle zeigte ein gewucherter und exulcerierter Knoten ein typisches Basalzellenepitheliom, während ein danebengelegener Knoten histologisch Bilder eines adenomatösen Talgdrüsencarcinoms darbot. PAUTRIER ist der Meinung, den Ursprung der Tumoren in den Anhangsgebilden der Haut zu suchen, wie es RIBBERT behauptet hat, ausgehend von den Haarfollikeln und ganz besonders vom Boden der Drüsenschläuche aus. Die Zellen der indifferenzierten Keimschicht haben sich dabei in die verschiedenen Richtungen cancerogen vervielfacht und verändert.

IV. Plattenepithelcarcinome auf dem Boden von Naevi sebacei

Die Literatur über die Entwicklung von Plattenepithelcarcinomen, die sich auf einem N. s. entwickelten, ist äußerst spärlich.

1927 stellte LANE eine 30-jährige Patientin vor, bei der sich auf der rechten Kopfseite ein etwa $2,5 \times 9$ cm großer verrucöser Naevus in Verbindung mit einem Stachelzellencarcinom entwickelt hatte. Die Oberfläche des N. s. ist haarlos und bedeckt mit kleinen gelblichen Knötchen. Im Zentrum beobachtete die Patientin seit 5—6 Jahren zwei kleine Erosionen. Leider fehlt die histologische Untersuchung und so ist dieser Fall nicht gesichert. Auch weisen in der Diskussion MAC KEE, WISE und HIGHMAN auf die große Ähnlichkeit mit einem Sarkom hin und empfehlen die radikale Entfernung des Tumors durch Excision oder Verödung mit dem elektrischen Messer.

Ein von NIKOLOWSKI 1951 als maligne gewordenes Talgdrüsenadenom beschriebener Fall erwies sich bei genauer Prüfung als ein Plattenepithelcarcinom, bei dem es zu bösartigen Formen vom Talgdrüsentyp gekommen war (Carcinoma sebaceum). Er stellte fest, daß für den Ausgangspunkt der Basalzellenepitheliome sowohl die Hautanhangsgebilde als auch die Basalzellschicht der Epidermis in Frage kommen. Dieser Fall ist wohl als protuberierendes Plattenepithelcarcinom aufzufassen, das talgdrüsenähnlichen Charakter nachahmt. — NÖDL bemerkt dazu, daß ein Ausgang des Carcinoma sebaceum von Talgdrüsen nicht nachweisbar ist. In den autonom wachsenden epidermalen Carcinomen mit pluripotenten Fähigkeiten kommt es zu drüsigen Formationen. Ebenso wenig läßt sich ein Rückschluß auf den Ausgangspunkt eines Basalioms von einem Anhangsorgan der Epidermis ziehen, da möglicherweise allen Basaliomen die Fähigkeit zu Follikel-, Talg- und apokriner Schweißdrüsenbildung zukommt. — Von der anderen Seite betrachtet sprechen FAVRE, JOSSE-RAND und MARTIN (1936) von einer „epidermoiden Metaplasie“ der Talgdrüsenzellen: „Von Talgdrüsen ausgehende Basaliome bilden nicht immer drüsenartige Formationen, d. h., daß die Zellen des von Talgdrüsen ausgehenden Basalioms weder im ganzen noch überhaupt zur Vermalgung führen. Dies ist vor allem im höheren Alter der Fall, da mit zunehmendem Lebensalter die Differenzierungsfähigkeit geringer wird und alsdann bei Basaliombildung aus Talgdrüsenanlagen in höherem Maße undifferenzierte Zellkomplexe auftreten.“

PERCIVAL, DRENNAN, MURNAY und DODDS zeigten 1947 je eine Abbildung von einem Naevus sebaceus, einmal mit der Entwicklung zu einem Basaliom und einmal zu einem Stachelzellencarcinom. — Leider fehlen Textstellen und weitere Hinweise.

1951 stellte MATRAS einen Patienten mit einem „Carcinom“ auf einem N. s. vor. Es handelte sich um einen 47-jährigen Mann. Ob es wirklich ein Stachelzellencarcinom war, das sich hier gebildet hatte, kann nicht festgestellt werden, da weder ein Untersuchungsbefund noch ein histologischer Bericht vorhanden sind.

Eine interessante, genauere Veröffentlichung über drei Fälle von Naevi sebacei mit verhornendem Plattenepithelcarcinom bei $2\frac{1}{2}$, $2\frac{3}{4}$ und 5 Jahre alten Mädchen brachte PARKIN (1950). In einem Fall erschien bei einem $2\frac{3}{4}$ Jahre alten Mädchen, auf einer seit Geburt bestehenden rauen Stelle an der Stirn, am oberen Ende eine schnell wachsende Warze. Das Mal bestand aus stecknadelkopfgroßen Papeln von normaler Hautfarbe. Am oberen Ende befand sich ein harter linsenförmiger Knoten. Das histologische Bild zeigt leichte Hyperkeratose der Haut mit Verstopfung einiger Follikelöffnungen, Stratum corneum gut entwickelt und normale Papillen. Durch die ganze Epidermis ziehen zahlreiche vergrößerte Talgdrüsen, von denen einige cystisch erweitert sind. Um einige dieser Drüsen ist mäßige Rundzelleninfiltration, die Kapillaren sind leicht erweitert. An der Stelle der carcinomatösen Umwandlung ist die Hyperkeratose verstärkt. Eine Stelle zeigt typische Epithelzellnester und starke Rundzelleninfiltration umgibt das Mal. Im Corium sieht man keine Talgdrüsen und die Blutgefäße sind maximal erweitert.

Bei einem anderen, 5 Jahre alten Mädchen befand sich ein streifenförmiges Mal an der rechten Schläfenseite. Es bestand aus Gruppen von weichen runden Papeln. Einige waren gelblich und nabelförmig eingezogen. Unter diesen Papeln befand sich ein harter warziger Knoten von der Größe einer Erbse. Das histologische Bild zeigt neben der normalen Haut an der Stelle des Tumors starke Hyperkeratose und Acantose des Epithels mit tiefer Durchdringung des Coriums. An einer Stelle sieht man wieder typische Epithelzellnester und reichliche Rundzelleninfiltration sowie Erweiterung der Blutgefäße. An zwei Stellen sind cystisch erweiterte Talgdrüsen sichtbar.

Im Verlauf einiger Monate sah der Autor sechs weitere Fälle von N. s., alle bei weiblichen Personen. — Bei einem dieser Patienten, einem $2\frac{1}{2}$ -jährigen Mädchen, war das Mal infolge eines Traumas (Stoß) schnell gewachsen. Beim Befund ergab sich kein Verdacht auf ein Neoplasma, aber im histologischen Schnitt sah man das gleiche Bild wie in beiden vorher beschriebenen Fällen. Bei der Prüfung von Serienschritten der drei Fälle schien es wahrscheinlich, daß das Carcinom sich aus dem Oberflächenepithel des Naevus entwickelt hatte und nicht aus einer Talgdrüse. PARKIN hob besonders hervor, daß alle in der Literatur beschriebenen Carcinomfälle in eine viel höhere Altersgruppe fielen als seine dargestellten.

Eine tabellarische Zusammenstellung aller bisher in der Literatur aufgeführten Fälle von Naevus sebaceus mit Übergang in ein Basaliom bzw. Entartung in ein Plattenepithelcarcinom findet sich in Tabelle I, II und III.

Tabelle I

Naevi sebacei mit basalzelliger Entartung

Autor und Jahreszahl	Alter	Geschl	Anamnese	Lokalisation	Form	Größe	Farbe	Oberfläche	Konsistenz	Rezidiv	Besonderheiten
Gavazzoni 1908	62	m	ca. 5 Jahre	linke Stirnseite	Warze	10 centimestck. gr	blassgelb rötlich	leicht höckerig	mässig derb	—	durch Druck der Hutmcrempe entstanden. Kein N. s., sondern seniler Talgdrüsennaevus
Masson und Gery (1922)											
I. Fall	63	m	—	Stirn	Knoten	Erbse	—	Haut normal	—	—	Der Mutterboden der 3 Tumoren ist kein N. s.
II. Fall	50	m	—	Capillitium	Knoten	—	—	ulceriert	—	—	
III. Fall	72	m	—	Capillitium	Knoten	Hühnerei	gelb	lappig	hart	1 x	
Matras (1930)	73	m	1 Monat	behaarte rechte Schläfenseite	Knoten	2 cm Ø	blau bräunl.-rot	derb-höckerig	krustig	—	
Szodoray (1932)	33	m	seit Geburt	linke Schläfenseite	Knoten mit Ulcus	dollargr.	rötlich	haarlos	—	—	durch Kratzen entstand.
Milian, Perin und Aubert (1939)	37	w	seit Geburt	Wange rechts	Knoten	Hühnerei	schwarz rot	nässend	—	—	Basalzellenepith. auf dem Boden von Pigmentnaevi
Matras (1934)	41	m	seit 4 Jahren	hinter rechter Ohrmuschel	Knötchen	Hirse Korn	gelblich	—	—	—	mit Cutaneum cornu vergesellschaftet
Tappeiner (1937)	20	m	von Kindheit	über linker Ohrmuschel	Knoten	—	—	scharf begrzt.	derb	—	wahrscheinlich kein N. s., sondern seniler Talgdrüsennaevus
Savatard (1941)	34	m	—	—	—	—	—	—	—	—	
Robinson (1932)	73	m	seit Geburt	rechte Kopfseite	streifenförmig	3 x 10 cm	—	—	—	—	

Spalte 3: m männlich, w weiblich

Fortsetzung von Tabelle I

Autor und Jahreszahl	Alter	Geschl	Anamnese	Lokalisation	Form	Größe	Farbe	Oberfläche	Konsistenz	Rezidiv	Besonderheiten
Costa (1950)	30	m	von Geburt	rechte Gesichtshälfte	Knoten	Erbsen	braun-gelb	höckerig	—	—	mit Cut. cornu vergesellschaftet
Leoni (1951)	48	m	seit 6 Jahren ulceriert	linker Tragus bis Ohr läppchen	Knötchen mit Ulcus	4 x 7 cm	gelblich	ulceriert	—	—	—
Grimmer (1958)	68	m	seit Kindheit	linke Schläfe Ohrmuschel, Nacken	Knoten	erbsen- bis 5 Pfg.-stückgroß	—	z. Teil glatt, z. Teil rau	—	—	mit Cut. cornu vergesellschaftet

Tabelle II

Entwicklung von Basalzellenepitheliomen mit spinozellulären Gewebsformationen
auf den Boden von Naevi sebacei (gemischte Form)

Autor und Jahreszahl	Alter	Geschl	Anamnese	Lokali- sation	Form	Größe	Farbe	Oberfläche	Konsi- stenz	Rezidi- v	Metastasen	Besonder- heiten
ARNDT (1911)	15	m	seit 8 Tagen	linke Wange	Knoten	Erbse	—	norm. Haut etw. verhornt	derb	—	Kieferwinkel rechts u. links	Ursache Kratzen
BIBERSTEIN (1924)	55	w	—	Jochbein links	Knoten	Erbse	—	Haut verdünnt	—	—	—	—
PAUTRIER (1936)	43	w	—	Capillitium	Knoten	5x3,5 cm	gelblich	haarlos- warzig	hart	—	—	Trauma + Infekt

Plattenepithelcarcinome auf dem Boden von Naevi sebacei

Autor und Jahreszahl	Alter	Geschl	Anamnese	Lokalisation	Form	Größe	Farbe	Oberfläche	Konsistenz	Rezidiv	Metastasen	Besonderheiten
LANE (1927)	30	w	5-6 Jahre	rechte Kopfseite	Knötchen	2,5x9 cm	gelblich	haarlos	—	—	—	—
PERCIVAL, DRENNAN, MURAY, DODDS (1947)	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
MATRAS (1951)	57	m	—	Kopf	—	—	—	—	—	—	—	—
I. Fall	2 ¹ / ₂	w	3 Wochen	Stirn	Knoten	1,5x0,25 cm	—	rauh	hart	—	—	—
II. Fall	2 ⁸ / ₄	w	2 Wochen	Schläfenseite rechts	Knoten	1.5 cm (Erbse)	—	warzig	hart	—	—	—
III. Fall	5	w	schnelles Wachstum	Stirn	Knoten	—	—	—	—	—	—	Trauma Stoss

C. Eigene Beobachtung eines Falles von einem Plattenepithelcarcinom auf dem Boden eines Naevus sebaceus

I. Anamnese

Bei dem 55-jährigen Patienten M. L. (Bundesbahnarbeiter-Aufseher) befand sich an der linken Schläfenseite seit Geburt ein „Muttermal“. Die übrigen Familienmitglieder (Eltern und acht Geschwister) haben keine derartigen Male an sich beobachtet.

Vor ca. einem Jahr ist das Mal nach Angabe des Patienten durch Scheuern der Dienstmütze und mehrere Stöße beim Klettern in den Fahrleitungsmasten aufgebrochen und im letzten halben Jahr stark gewachsen, was ihn veranlaßte, seinen Arzt aufzusuchen. Dieser verordnete Puder und überwies ihn an unsere Klinik.

1. Allg. Befund:

55-jähriger Patient in gutem Allgemeinzustand, Haut und sichtbare Schleimhäute hinreichend durchblutet. Kein Ikterus, keine Cyanose, keine Oedeme.

Kopf:

Frei beweglich, Pupillen rund und seitengleich.

Ohr und Nase:

Äußerlich o. B., Zunge feucht. Rachenringe reizlos, Gebiß: Prothese.

Hals:

Kein Struma, keine Lymphknoten tastbar. Der linke M. sternocleidomast. erscheint verdickt und verhärtet.

Thorax:

Seitengleiche Beatmung. Reines Vesiculäratmen. Keine RGS. Grenzen gut verschieblich. Herzaktion regelmäßig. Töne rein.

Abdomen:

Weich, eindrückbar, keine Abwehrspannung, keine pathol. Resistenz, keine Druckschmerzen. Milz o. B., Nierenlagen frei. Genitale äußerlich o. B.

Exremitäten:

Frei beweglich, Fußpulse tastbar.

2. Lokaler Befund:

Bei makroskopischer Betrachtung sieht man vor dem linken Ohr etwa 2 cm vor dem Tragus beginnend, einen ca. 1 cm breiten Streifen in einem leicht nach rückwärts ziehenden Bogen nach oben verlaufen und sich allmählich verbreitern. Die Veränderung ist erhaben, warzig hart und

läßt bei genauer Betrachtung lauter bis zündholzkopfgroße gelblich bis grau schimmernde halbkugelige Knötchen erkennen, zwischen denen einzelne weiße und dunklere Haare hervorspriessen, das typische Bild des N. s., 2 cm höher hat sich der Streifen auf 1½ cm Breite erweitert, die die Knötchen werden undeutlicher und zunächst rosa bis rotfarben, nur einzelne schimmern noch gelblich. Ca. 1 cm weiter oben und hinten sitzen zwei Knötchen, die fast Erbsengröße erreichen, von denen das untere dunkelrot bis purpurfarben, das obere grünlich-schwarz erscheint. Weiter aufwärts verschmälert sich der Streifen und erscheint talgfarben und weniger erhaben und geht dann weiter nach oben zu, etwa 8—9 cm über dem Helix des linken Ohres, in einen etwa 5-Markstück großen Ulcus über, der sich in Richtung Hinterkopf ausbreitet, so daß der Tumor makroskopisch S-förmige Gestalt erhält.

Der Ulcus selbst hat nierenartige Form, etwa 5 × 4 cm groß. Seine Ränder sind wallartig aufgeworfen. Am unteren Ende sitzt ein erbsengroßer schwarzbrauner Knoten. Nach vorne wird der Ulcus durch einen ca. 2 cm langen, leicht nach rückwärts gebogenen, etwa bleistiftstarken rosafarbenen Wall begrenzt, der glatte Oberfläche hat und sich nach oben zu verjüngt. Die obere und teilweise rückwärtige Begrenzung bildet ein kirschgroßer, kugelig sich vorwölbender Knoten, der intensiv rot gefärbt ist, glänzt und rauher und unebener erscheint als der vordere Wall. Die Mitte bilden zerfallene Tumormassen von gelblich bis rot schimmernder schleimiger Natur. Hinter dem rückwärtigen Wall geht die Bildung wieder in das typische Bild des N. s. über. Man erkennt eine ca. 1-Markstück große, unregelmäßig begrenzte, höckerig erhabene, schmutzig braun bis gelblich erscheinende Fläche, die mit einzelnen Haaren durchsetzt ist. Umgeben ist der ganze Tumor von einem 1—1½ cm breiten Streifen, rosa schimmernder glatter Haut, die nach vorne zu zur normalen Kopf- und Schläfenhaut von einem 1—2 mm breiten braunen Streifen getrennt ist.

3. Histologie:

a) Präauriculärer Naevus

Die gesamte Epidermis ist akanthotisch verbreitert und weist eine starke ortho-Hyperkeratose auf. Stellenweise ist es zur Entwicklung einer ausgesprochenen Papillomatose gekommen. Im oberen und mittleren Coriumdrittel finden sich zahlreiche Talgdrüsenläppchen von fast vollständigem Reifegrad. Überall lassen sich auf der den Drüsenlappen nach außen begrenzenden Membrana Propria dunkler gefärbte basale Zellen erkennen. Zum Zentrum hin ist eine deutlich fettige Umwandlung erkennbar. Nur vereinzelt lassen die Talgdrüsen Beziehungen zu Haaranlagen und Follikelostien erkennen. Im Bereich des Übergangs von der Cutis zur Subcutis an zahlreichen Stellen deutlich erweiterte Lumina, die neben einer äußeren Schicht von Myoepithelialzellen mit parallel zur Wand liegenden Kernen, etwas dunkler gefärbte, längs gestellte Kerne erkennen lassen, denen zum Lumen hin eine einzellige Reihe annähernd kubisch geformter eosinophil tingierter Zellen aufsitzt. Vereinzelt erkennt man an diesen eine bereits abgelaufene Dekapitationssekretion. Neben diesen apokrinen Drüsenanlagen finden sich auch einige Ausführungsgänge.

Diagnose: Naevus sebaceus (JADASSOHN).

b) Neu entstandener Tumor

In der Übersicht zeigt sich die Epidermis blockartig verbreitert und mit einer Ortho-Hyperkeratose versehen. Der Papillarkörper ist in seiner Struktur kaum noch als solcher erkennbar. Unter dieser im Sinne einer stärkeren Proliferation reaktiv veränderten Epidermis ist die Lederhaut von einem diffusen Zellinfiltrat, das vereinzelt bis unmittelbar an das Epithel heranreicht, eingenommen. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man große, aufgebläht erscheinende atypische Stachelzellen mit hyperchromatisch veränderten Kern und zahlreichen, zumeist atypischen Mitosen. Interzelluläre Zellbrücken sind nur noch vereinzelt erkennbar. Die Zellen erscheinen vom eingebauten Stroma nicht mehr deutlich abgesetzt. Abgesehen von sehr vereinzelt, individuell verhornenden Zellen ist eine eigene Hornperlenbildung nicht vorhanden. Mäßig schwach entzündliche Abwehrreaktion in Form vorwiegend lymphocytärer Infiltrate.

Diagnose: Weitgehend entdifferenziertes Plattenepithelcarcinom (BRODERS Grad IV).

II. Therapie und Verlauf

In Anbetracht der großen Ausdehnung des Carcinoms sollte zunächst der Versuch einer ausschließlichen Röntgenweichstrahltherapie unternommen werden, wobei man sich darüber im klaren war, daß nach den in der Literatur niedergelegten Erfahrungen, wie auch aus strahlenbiologischen Überlegungen durch die Röntgentherapie lediglich das Carcinom, nicht aber der Naevus sebaceus beeinflußt werden würde.

Unter Berücksichtigung der Tiefenausdehnung des Carcinoms wurde in Übereinstimmung mit den von SCHIRREN in der Literatur niedergelegten Empfehlungen eine GHWT von 12 mm für erforderlich gehalten. Diese wurde bei 50 kV, 1 mm Al-Filter, bei einem FHA von 30 cm erzielt und entsprach einer HWS von 0,9 mm Al.

Die Feldgröße erlaubte lediglich Einzeldosen von 250 r.

In einem Zeitraum vom 20. 10. 60 — 9. 11. 60 wurde eine Gesamtdosis von 4000 r eingestrahlt. Während der anschließenden Intermission kam es zu einem deutlich fortschreitenden Tumorschwind, ohne daß jedoch eine Rückbildung um mehr als die Hälfte erzielt werden konnte (Abb. 4). Aus diesem Grund wurde die Strahlentherapie am 29. 11. — 7. 12. 60 mit täglichen Einzelfractionen und etwas verkleinertem Gesamtfeld bis zu einer Gesamtdosis von 6000 r fortgesetzt. Im Anschluß kam es nur zu einer langsamen Rückbildung des Tumorrestes, so daß in der Zeit vom 22. 12. — 30. 12. 60 in 250 r-Fractionen bis zu einer endgültigen Gesamtdosis von 7500 r aufgesättigt werden mußte.

Ende Dezember 1960 war hinter dem linken Musc. sternocleidomastoideus ein ca. kirschkerngroßer, verhärteter Lymphknoten festgestellt worden, bei dem nicht sicher entschieden werden konnte, ob es sich um einen sekundär entzündlich veränderten Lymphknoten, oder um eine Metastase handelte. Unter einer antibiotischen Behandlung mit Breitspektrum-Antibiotika schien es zunächst zu einer Rückbildung zu kommen.

Nachdem der Primärtumor sich bis Ende Januar nicht vollständig zurückgebildet hatte, wurde eine operative Behandlung für erforderlich gehalten. Am 31. 1. 61 wurde der ulcerierte Tumor an der linken Schläfenseite, weit im Gesunden mit dem elektrischen Messer excidiert. Der 13×8 cm große Hautdefekt reichte von der Schläfe bis vor das linke Ohr. In gleicher Größe wurde ein Dermatomlappen vom linken Oberschenkel entnommen und in den Defekt eingenäht.

Eine am 22. 2. 1961 durchgeführte Entfernung des Lymphknotens unterhalb des linken Musc. sternocleidomastoideus ergab das Vorliegen einer Lymphknotenmetastase, die am 24. 2. 1961 großzügig ausgeräumt wurde. — Hautschnitt nach KÜTTNER am Vorderrand des Musc. sternocleidomastoideus. Der Schnitt begann in der Mitte des Muskels und wurde bis zum Warzenfortsatz fortgeführt, wo er rechtwinklig nach hinten umbog. Die Drüse war mit dem Musc. sternocleidomastoideus innig verwachsen, so daß das ganze Drüsenpaket mit der oberen Hälfte des Kopfnickermuskels im ganzen entfernt werden mußte. Der Nervus accessorius war unverletzt. Das aufgeschnittene Präparat zeigte eine zerfallene Drüse mit nekrotischem Inhalt mit einem Gesamtgewicht von 50 g. Am tiefsten Punkt wurde incidiert und ein Drain für 24 Stunden eingelegt. —

Subcutannähte — Hautnähte — Verband.

Histologischer Befund:

Das Lymphknotengewebe war durchsetzt durch ein stellenweise plattenepithelähnliches Tumorgewebe. Der Tumor zeigte starke Kernpolymorphie und reichliche Mitosen. In seiner Umgebung sah man eine lockere bis dichte lympho-leukocytäre Infiltrierung.

Diagnose:

Metastasen eines entdifferenzierten Plattenepithelcarcinoms.

Der weitere postoperative Verlauf war zufriedenstellend, weitere Metastasenbildungen sind bisher nicht aufgetreten.

D. Diskussion

Die Literatur über den Naevus sebaceus wurde etwa vom Jahre 1895 an berücksichtigt. Es fanden sich insgesamt ca. 108 Hinweise, Beschreibungen oder Darstellungen eines Naevus sebaceus, ca. 20 % davon waren entartet. Diese hohe Prozentzahl entarteter Fälle von Naevi sebacei ist einmal damit zu erklären, daß viele einfache Naevi sebacei niemals einem Arzt zur Kenntnis gelangen, weil sie vom Patienten nicht als krankhaft oder behandlungsbedürftig angegeben werden, andererseits die Naevi, wenn sie als solche erkannt, weder behandelt noch registriert werden. Man kann annehmen, daß die wirkliche Anzahl entarteter Fälle weit unter 10 % aller vorkommenden N. s. liegt.

Ob der N. s. bei Männern tatsächlich öfters auftritt als beim weiblichen Geschlecht oder dort nur wegen des längeren Kopfhaares weniger oft entdeckt wird, war bei dieser Untersuchung nicht exakt festzustellen. Von 86 Fällen von N. s. traten 43, genau die Hälfte, bei Männern auf, 30 waren bei Frauen entdeckt worden und 13 konnten wegen fehlender

Hinweise nicht zugeordnet werden. Bemerkenswert ist, daß in über 90 % immer Gesicht und Kopf der Ort der Lokalisation war. In nur vier Fällen waren neben dem Haupt auch die Extremitäten befallen. Zweimal war ein Cutaneum cornu mit dem N. s. vergesellschaftet.

Von den rund 22 entarteten Fällen von N. s. zeigten 13, mehr als die Hälfte, Basalzellenformationen im Sinne eines Basalioms, 3 waren Mischformen, bei denen neben Basalzellen auch Tumorzellen vom Spinotyp nachgewiesen wurden. Interessant ist dabei die Feststellung, daß alle in Basaliome entarteten N. s. bis auf eine Ausnahme das männliche Geschlecht betrafen. Nur sechs Fälle zeigten die Entwicklung eines Plattenepithelcarcinoms, wobei diese nicht alle gesichert sind.

Der von LANE veröffentlichte Fall ist wegen der fehlenden histologischen Untersuchung unsicher und auch bei dem von MATRAS vorgestellten Patienten fehlen nähere Hinweise, so daß nur die vier von PARKIN und PERCIVAL und Mitarbeitern gezeigten und beschriebenen Plattenepithelcarcinome auf dem Boden von Naevi sebacei histologisch gesichert erscheinen.

Eine exakte Prüfung und histologische Untersuchung unseres Falles ergibt mit Sicherheit die Feststellung, daß der Tumor aus der Oberflächenepidermis entstand und nicht vom primären Epithelkeim ausging, obwohl dies theoretisch denkbar wäre.

Die Analyse der anderen in der Literatur beschriebenen sicheren vier Fälle bringt dieselben Ergebnisse. In keinem Fall konnte ein Carcinom der Hautanhangsgebilde mit der entsprechenden Differenzierungsrichtung nachgewiesen werden.

Was letzten Endes den Anstoß für die Carcinomentwicklung gibt, ob der N. s. allein als Ursache in Frage kommt oder ob chronische Reizwirkung oder Traumen für eine solche Entwicklung verantwortlich sind, ist vorerst noch ungeklärt. Die große Zahl der ohne Carcinombildung beobachteten Fälle von N. s. spricht mehr für eine Bedeutung letzterer Annahme. Erfreulich ist, daß es durch die kombinierte Behandlung (Röntgenbestrahlung und zwei Operationen) gelang, ein außerordentlich gutes, auch kosmetisch sehr befriedigendes Heilergebnis zu erzielen.

Übersichtstabelle über die Verteilung des N. s. auf die beiden Geschlechter

	Anzahl d. Kr.- Fälle	bei Männern	bei Frauen	ohne Angaben
Naevi sebacei	86	43	30	13
N. s. mit basalzelliger Entartung	13	12	1	—
Basalzellenepitheliome m. spinalioma- tösen Gewebsanteilen auf N. s.	3	1	2	—
Entwicklung von Plattenepithel- carcinomen auf N. s.	6	1	4	1

E Zusammenfassung

Nach einem kurzen Eingehen auf den Begriff „Naevus sebaceus“, auf seine Entstehung, Lokalisation und Häufigkeit des Vorkommens sowie auf sein histologisches Bild wird die Literatur der malignen Entartung des N. s. erörtert.

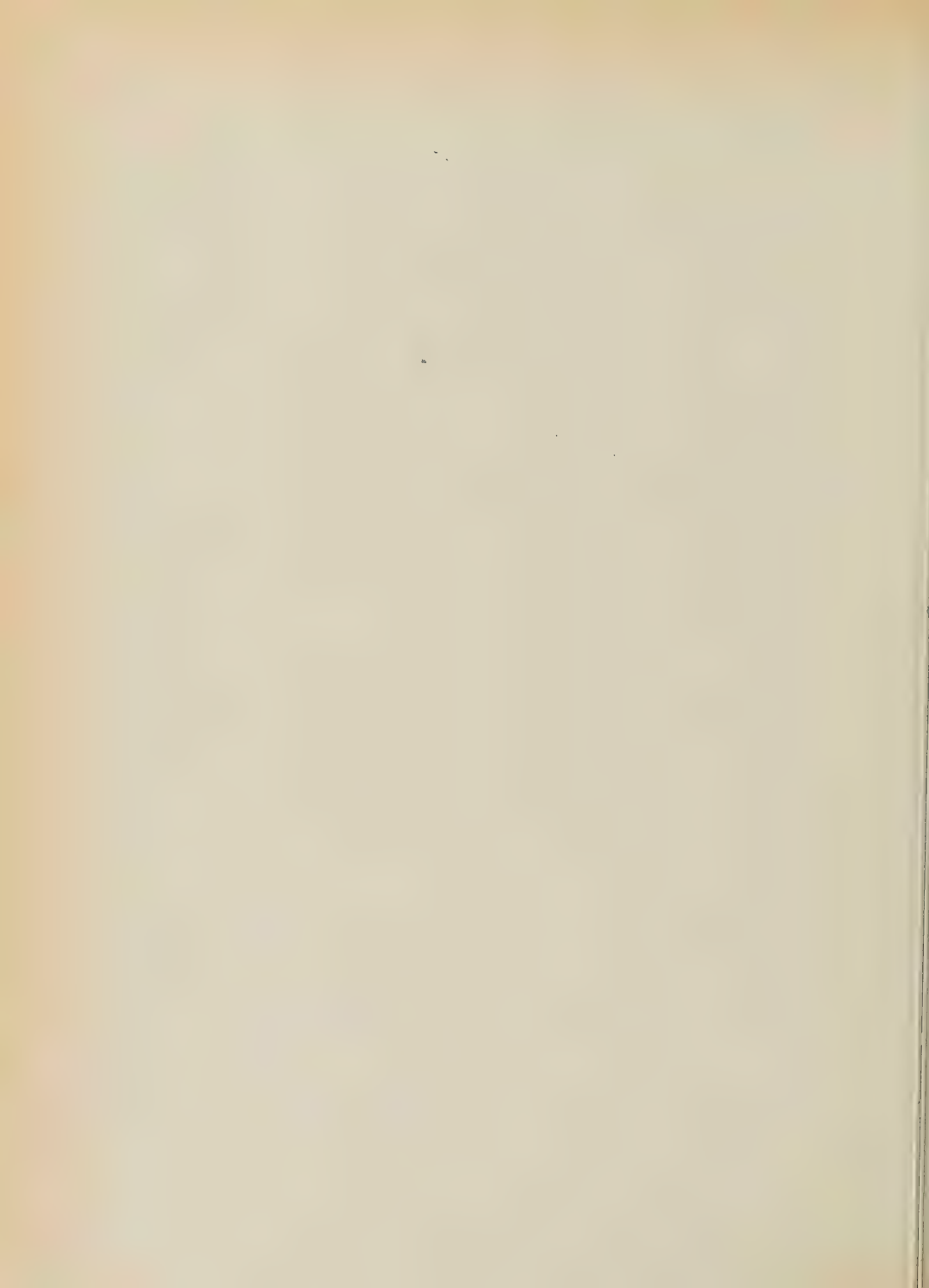
Im zweiten Teil wird über die Krankengeschichte, Röntgenbehandlung und zweimalige Operation eines 55-jährigen Patienten berichtet, bei dem es infolge eines Traumas (Stoß und Scheuern der Dienstmütze) auf dem Boden eines seit der Geburt auf der linken Schädel-Schläfenseite bestehenden, mehr als hühnereigroßen N. s. zur Entwicklung eines Plattenepithelcarcinoms kam.

Eine kurze Diskussion über die Häufigkeit der malignen Entartung des N. s. in die verschiedenen Richtungen (Basaliome — Mischformen — Carcinome) und über die Verteilung dieser Formen auf die beiden Geschlechter, eine kurze Betrachtung der in der Literatur beschriebenen Fälle mit einer Entwicklung zu Plattenepithelcarcinomen und eine Zusammenfassung schließen die Arbeit ab.

Nachtrag

Nach Abschluss dieser Arbeit veröffentlichte MICHALOWSKI einen Bericht über 7 Fälle von Naevus sebaceus Jadassohn, wovon drei durch Epitheliome kompliziert waren. Von 160 in der Literatur bekannten Naevi sebacei, seine eigenen mitgerechnet, waren 34 in eine der bekannten Richtungen entartet. Dieser prozentuale Anteil (22 %) erlaubt dem Verfasser, den N. s. als eine Praekancerose zu betrachten.

Dieser Ansicht können wir nicht beistimmen. Es ist vielmehr mit Sicherheit anzunehmen, dass, wie in dieser Arbeit bereits dargelegt, die Mehrzahl der Fälle von N. s. wegen des Fehlens subjektiver Beschwerden weder dem Arzt zur Kenntnis gelangen, noch erst recht nicht in der Literatur Beachtung finden.



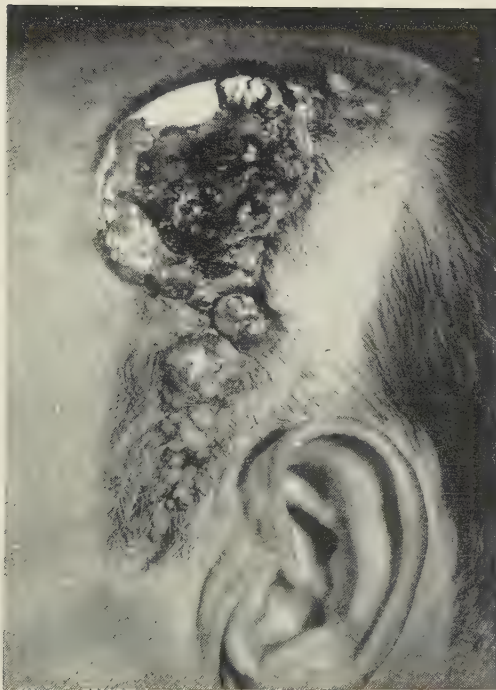
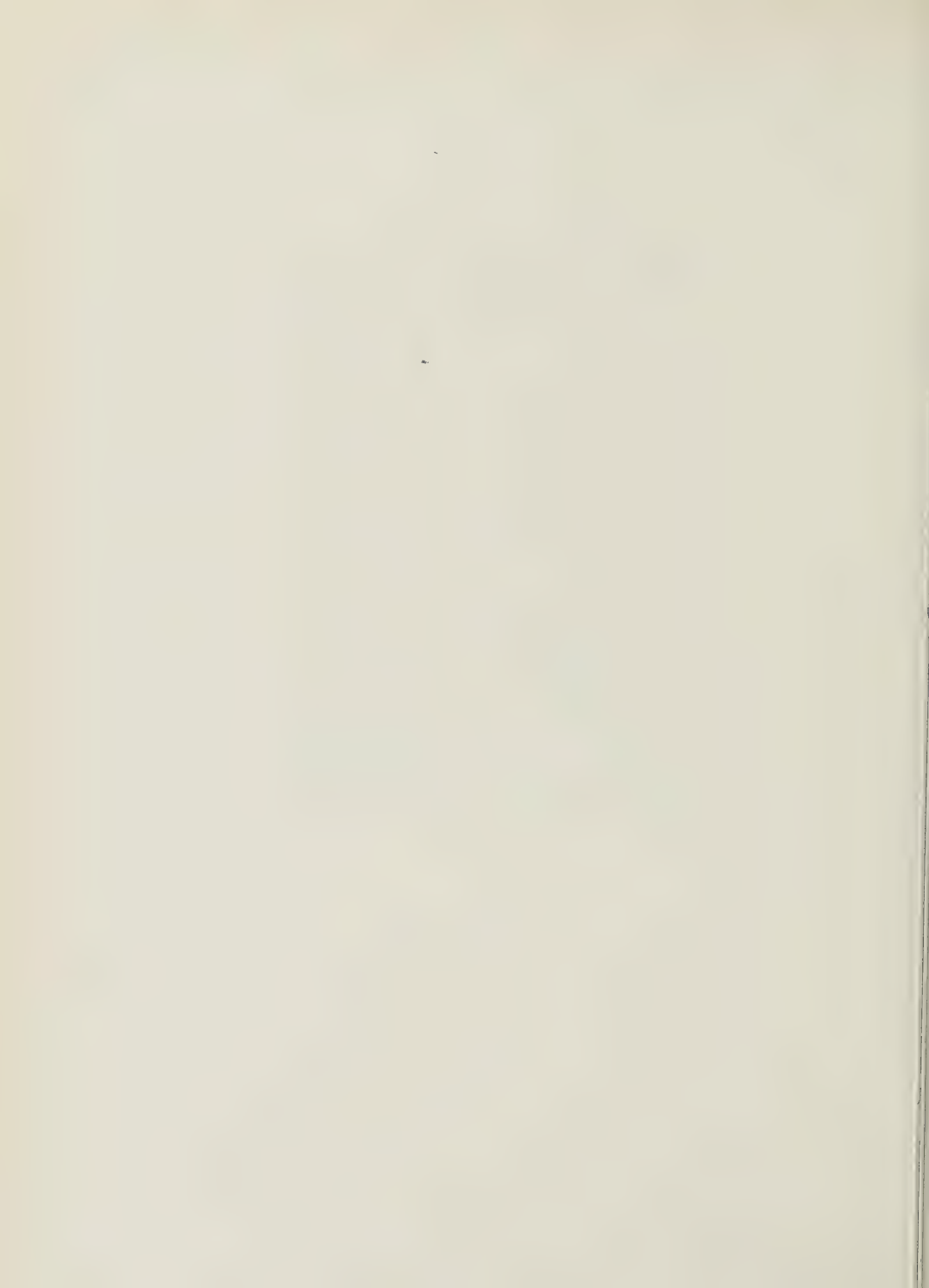


Abbildung 1

Plattenepithelcarcinom auf dem Boden eines Naevus sebaceus. Der Tumor vor Beginn der Behandlung am 18. 10. 1960.



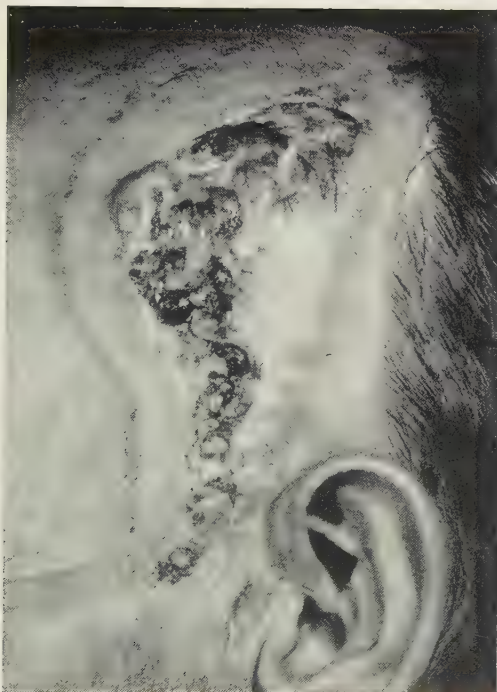
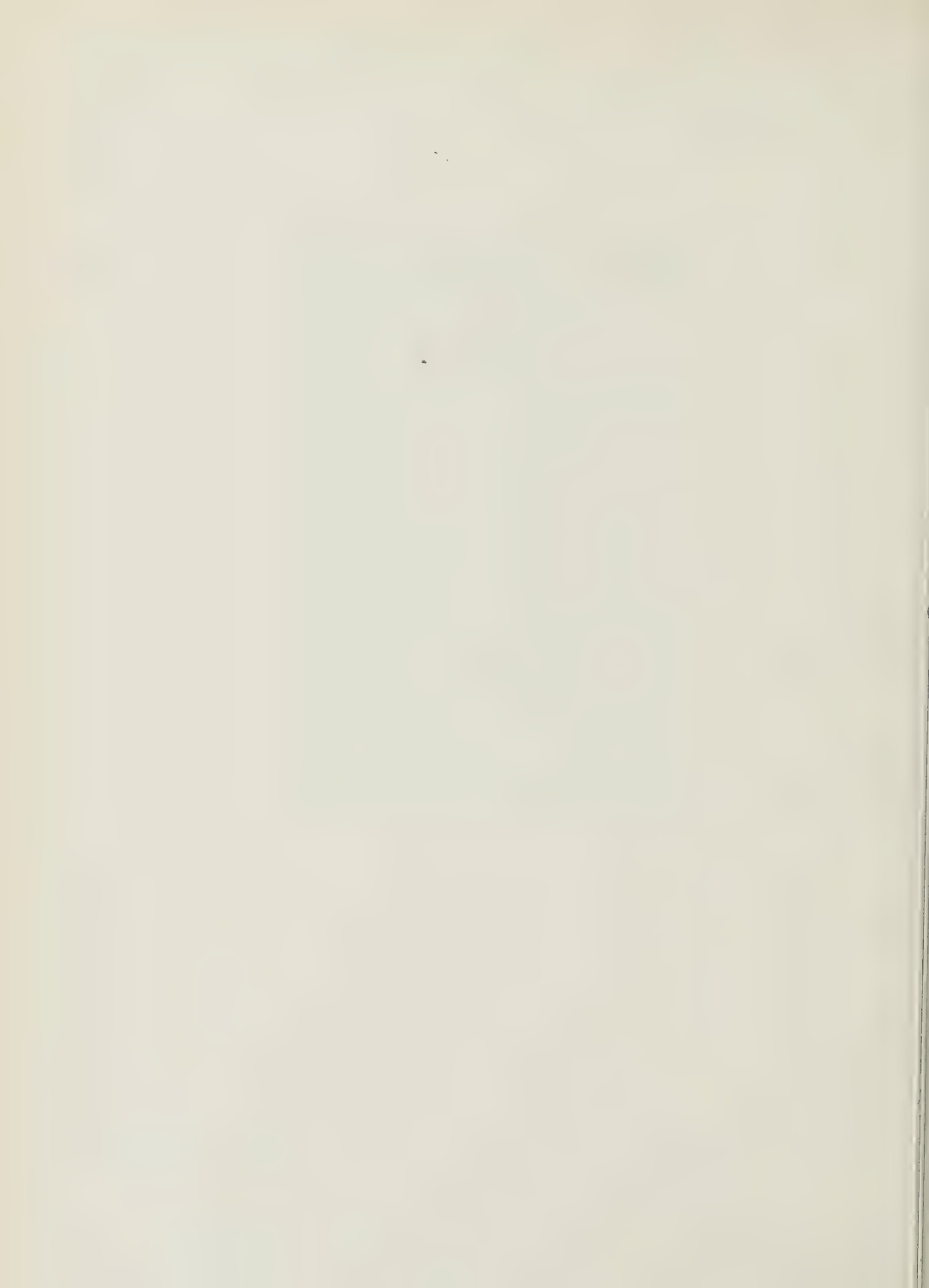


Abbildung 2

Der Tumor am 29. 11. 60 nach 16 Bestrahlungen
und einer Gesamt-Röntgendosis von 4000 r.



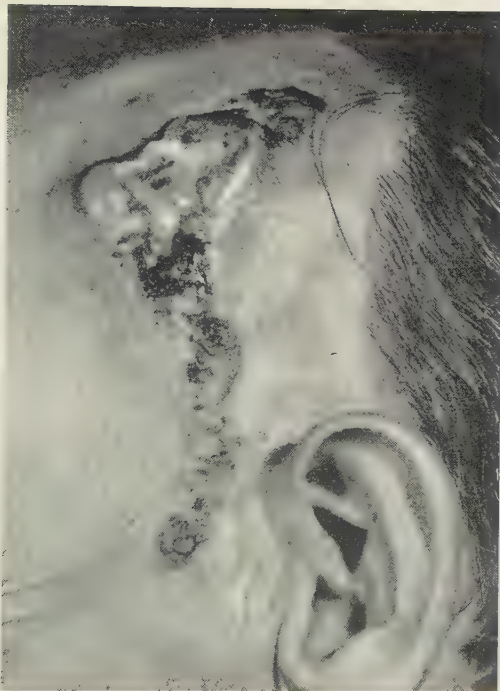
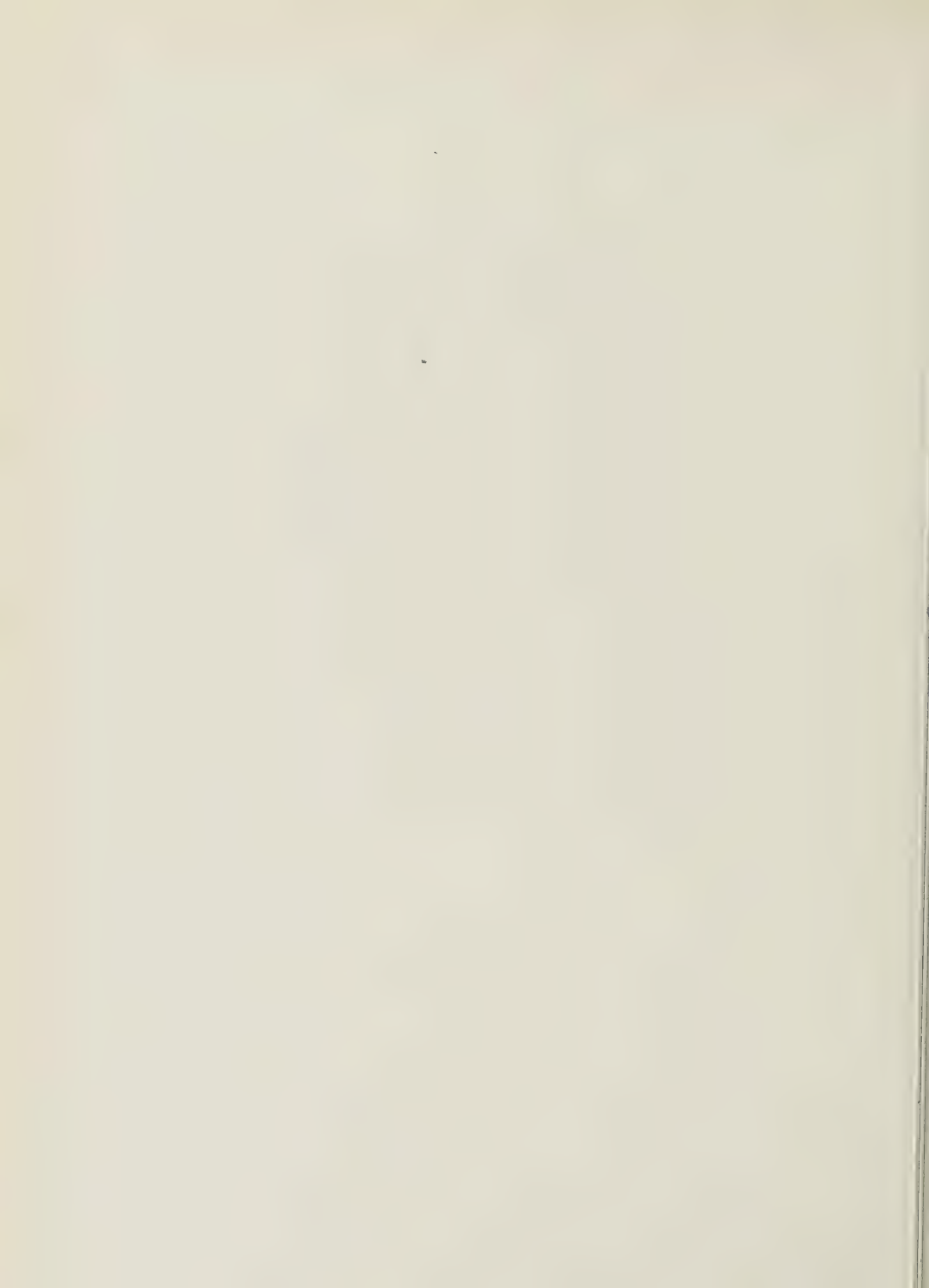


Abbildung 3

Das Bild des Tumors am 22. 12. 1960 nach 24 Be-
strahlungen. Gesamt-Röntgendosis 6250 r.



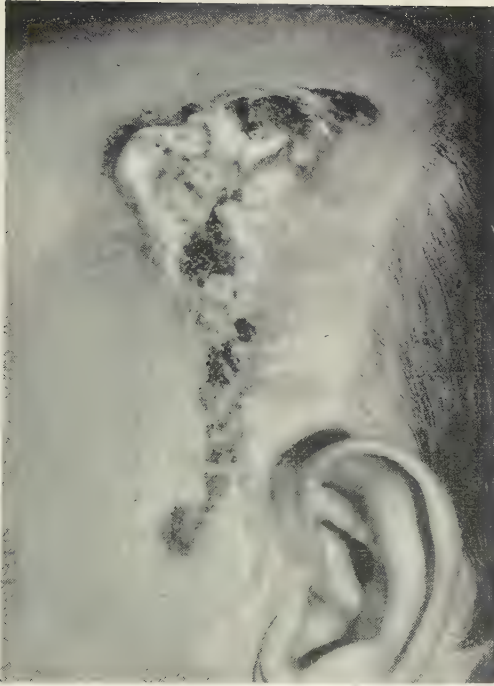


Abbildung 4

Das Bild des Plattenepithelcarcinoms am 23. 1. 1961
(1 Woche vor der Operation) nach 30 Bestrahlungen
und einer Gesamt-Röntgendosis von 7500 r.

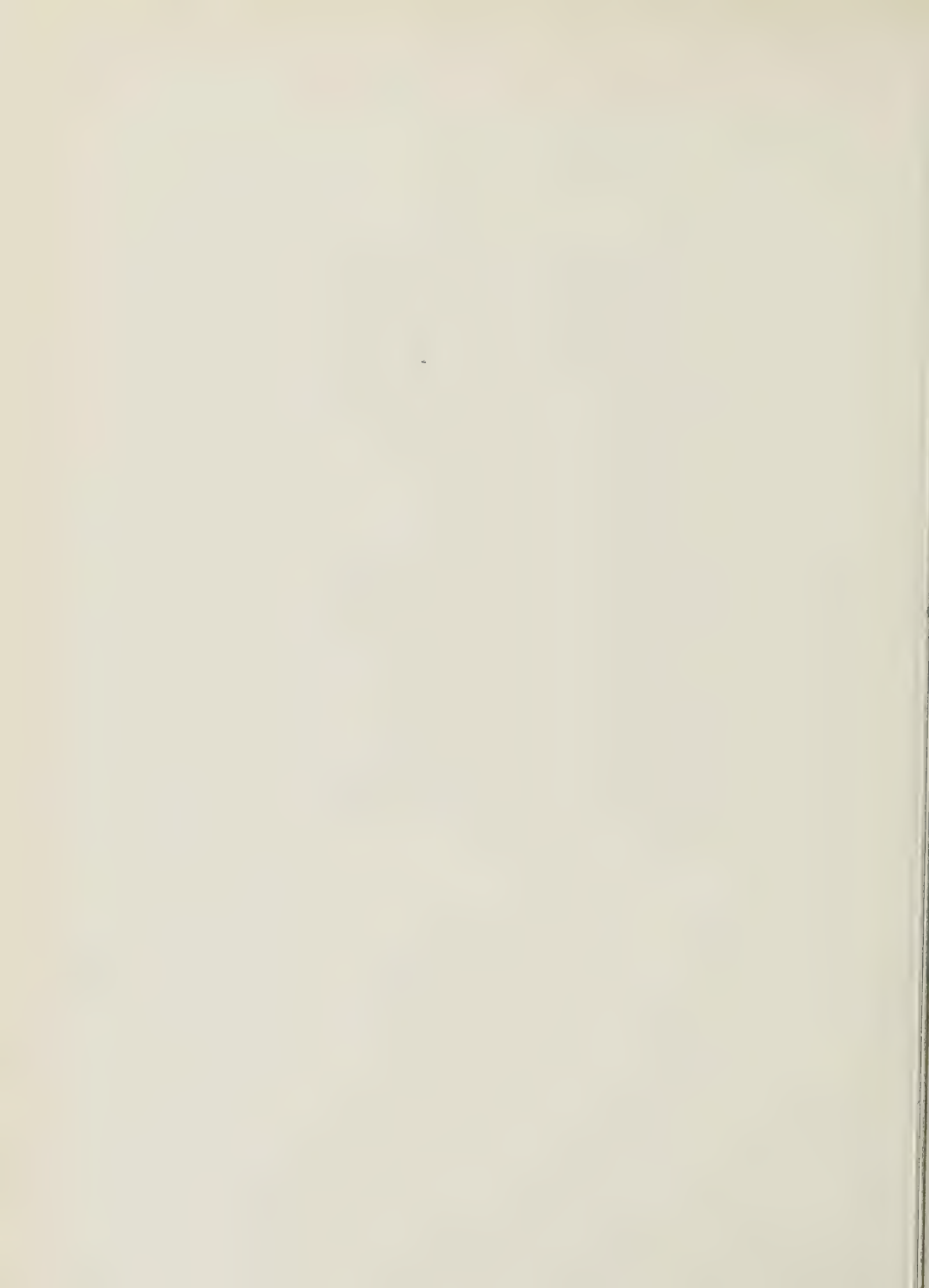
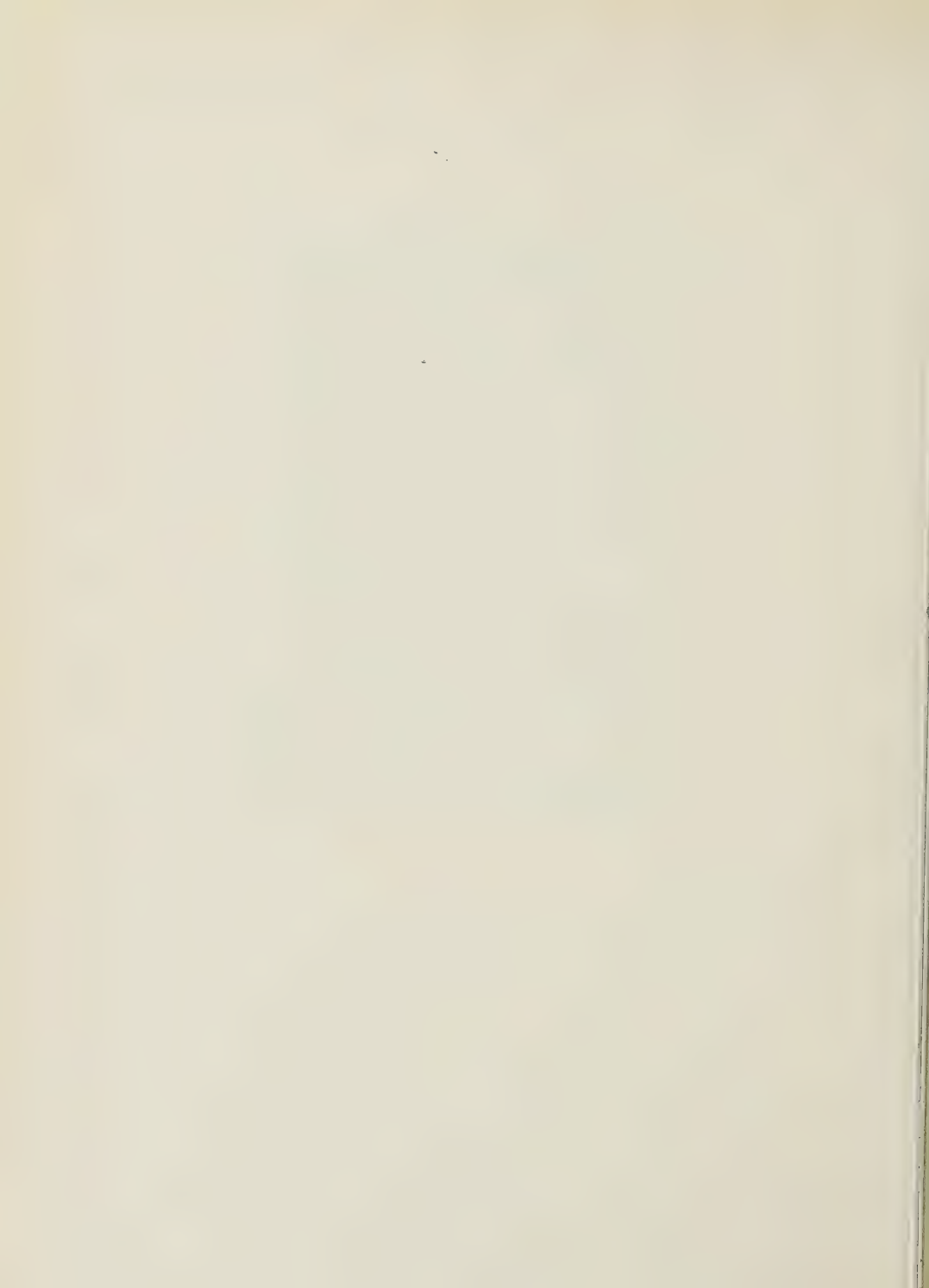




Abbildung 5

Der Tumor nach der Operation am Tage der Entlassung (27. 6. 1961).



F. Literaturverzeichnis.

- ADAMSON, H. G.: Lancet 1, 180 (1914)
- ARNDT: Dermatologische Zeitschr. 18, 921 (1911)
- BECKER, S. W.: Arch. Dermat. u. Syph. 26, 838 (1932)
- BIBERSTEIN, H.: Arch. f. Dermat. 147, 177 (1924)
- COSTA, O. G.: Ann. dermat. syph. 8, 674 (1950)
- DARIER, J. und FERRAND, M.: L. Ann. de dermat. et syph. 3, 385 (1922)
- FAVRE, M. A., JOSSE RAND und MARTIN, J. F.: Nouv. prat. Dermatol. 6, 780 (1936)
- FRIEDRICH, H. und SCHÄDEL, M.: Ann. dermat. syph. 9, 645 (1949)
- GAVAZZENI, G. A.: Arch. f. Dermat. u. Syph. 92, 323 (1908)
- GRIMMER, H.: Zeitschrift f. Hautkrankh. 24, 283 (1958)
- GUIDUCCI, A. A. u. A. B. HYMAN: Arch. of Dermat. Syph. Chicago 70, 349 (1954)
- HALTER, K.: Arch. Dermat. Syph. 176, 201 (1938)
- HÜBNER und RICHTER, U.: Dermat. Wochenschrift 128, 1097 (1953)
- JADASSOHN J.: Arch. Dermat. Syph. Wien, 33, 355 (1895)
- JUON, M.: Arch. f. Dermat. u. Syph. 157, 81 (1929)
- KOCH, F.: Arch. Dermat. Syph. 174, 126 (1936)
- KROMPECHER, E.: Der Basalzellenkr. G. Fischer, Jena (1903)
- LANE: Arch. of Dermat. Syh. Chicago 15, 622 (1927)
- LEONI, A.: Arch. ital. Dermat 24, 192 (1951)
- LEVER, W. F.: Histopathologie der Haut S. 317+S. 343
- Arch. of Dermat. 57, 679 (1948)
- LOOS, H. O.: Arch. f. Dermat. 174, 480 (1936)
- MASSON, P. und L. GÉRY: Bull. de l'assoc. franc. pour l'etude du cancer, Jhg. 11, Nr. 5, 284 (1922)
- Zit. aus Ztr. bl. f. Haut- und Geschl. Krankh. VII, 268 (1923)
- MATRAS: Zit. aus Ztr. bl. f. Haut- und Geschl. Krankheiten 35, 344 (1931)
- 49, 584 (1935)
- 78, 387 (1952)
- MILIAN, PERIN und AUBERT: Bull. Soc. franc. Dermat. Jhg. 39, 8, 1320 (1932) Zit. aus Ztr. bl. f. H. u. G. 44, 181 (1933)
- MONTGOMERY, H.: Arch. f. Dermat. u. Syph. 18, 50 (1928)
- NIKOLOWSKI, W.: Arch. f. Dermat. u. Syph. 193, 340 (1951)
- NODL: in Lehrbuch: Dermatologie und Venerologie, herausgegeben von Gottron und Schönfeld, Band IV, 360 (1959)

- OYAL, H. und W. NIKOLOWSKI: Arch. klin. exper. Dermat
204, 361 (1957)
- PARKIN, Th.: Brit. Journ. of Dermat. 62, 167 (1936)
- PAUTRIER, L. M.: Ann. de Dermat. 7, 897 (1936)
- PERCIVAL, G. A. Atlas of Histopathologie of the Skin.
Ltd. Edinburgh (1947)
- DRENNAN, A., MURRAY
und T. C. DODDS: Arch. of Dermat. Chicago 67, 598 (1953)
- PINKUS, H.: Geschwülste der Hautdrüsen,
S. Karger, Berlin (1914)
- RICKER und SCHWALB: Arch. Dermat. Syph., Chicago 26, 663
(1932).
- ROBINSON, S. S.: Brit. Journ. of Dermat. 53, 214 (1941)
- SAVATARD: In Handbuch der Haut- und Geschl.-
Krankheiten, Ergänzungswerk Bd. V/2
Strahlentherapie von Hautkrankheiten.
Herausgegeben von A. Marchionini und
C. G. Schirren. Springer-Verlag Heidel-
berg 1959
- SCHIRREN, C. G.: Acta dermato venerol. Stockholm 13,
1-5 (1932)
- SZODORÄY, L.: Zit. aus Ztr. bl. für H. u. G. 59, 374
(1938)
- TAPPEINER: Zeitschr. f. Haut- u. Geschl.-Krank-
heiten Berlin 20, 105 (1956)
- WITTIG, R.:
-

Lebenslauf.

Ich, Hans Heinz Pfirstinger, bin am 10. Januar 1936 als Sohn des Zahnarztes Dr. Hans Pfirstinger und dessen Ehefrau Karolina, geb. Glasser, in Brannenburg/Inn (Obb.), geboren.

Nach dem Besuch der Volksschule in Brannenburg von 1942-1945 und in Grunertshofen von 1945-1946 besuchte ich 6 Jahre (1946-1952) das Gymnasium und Internat Ettal und 2 Jahre (1952-1954) das Gymnasium Rosenheim, wo ich 1954 das Abitur ablegte.

Im Wintersemester 1954 immatrikulierte ich mich an der Ludwig-Maximilian-Universität München in der medizinischen Fakultät. Nach Ablegung der zahnärztlichen Vorprüfung im Herbst 1956 bestand ich am 11. 9. 1959 das zahnärztliche Staatsexamen und erhielt mit dem gleichen Datum meine Approbation vom Bayerischen Staatsministerium des Inneren.

Seither bin ich als Assistent in der väterlichen Praxis tätig.

